De dystrophia muscularis progressiva.

Inaugural-Dissertation

der medizinischen Fakultät

der

Kaiser Wilhelms-Universität zu Straßburg

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Viktor Däufer.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Straßburg.
Druck von M. DuMont Schauberg.
1916.

Gedruckt mit der am 17. 4. 16 erteilten Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Straßburg i. E.

Referent: **Prof. Dr. Salge.**

Die Geschichte der progressiven Muskelatrophie, als eines eng umschriebenen Krankheitsbildes, reicht noch nicht allzuweit in die Vergangenheit zurück. Viele Schwierigkeiten galt es zu überwinden, bis aus dem Chaos der sämtlichen progressiven Muskelerkrankungen die geordneten klaren Bilder der Atrophia muscularis progressiva — als der spinalen Form — und der Dystrophia muscularis progressiva — als der myogenen Form — hervorgingen.

Schon Bell (1830), Abercrombie (1834), Coste e Girja (1838) und andere haben Fälle, die in das Gebiet des progressiven Muskelschwundes zu rechnen sind, beschrieben. Doch sie gerieten bald wieder in Vergessenheit, bis zu den Jahren 1849 und 1850, als Aran und fast zu gleicher Zeit Duchenne de Boulogne, nachdem schon Romberg in seinem Lehrbuche einige Fälle kurz mitgeteilt hatte, ihre genauen Untersuchungen veröffentlichten und die Muskelatrophie als selbständige, wohlcharakterisierte Krankheitsform beschrieben. Nach diesen beiden Autoren spricht man noch heute von einem „Typus Aran-Duchenne“ der progressiven Muskelatrophie, wenn man auch betreffs Pathogenese dieser

Erkrankung inzwischen eine andere Auffassung gewonnen hat. Denn sie verlegten den Sitz des Leidens einzig und allein in das Muskelsystem („primitivement et uniquement dans le système musculaire"), während wir jetzt wissen, daß es sich im großen Ganzen bei den von ihnen beschriebenen Fällen um eine spinale Affektion handelte, die auf Grund der primären Veränderungen der Nervenzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarkes ein anderes klinisches Bild zeigt als die myopathische Atrophie.

Dies erkannte denn auch Cruveilhier, dem es gelang, drei Jahre später, 1853, bei der Autopsie eines Kranken, der an progressivem Muskelschwund gelitten hatte, eine Veränderung der vorderen Wurzeln des Rückenmarkes festzustellen, die er mit der Krankheit in Beziehung brachte. Inzwischen konnte Duchenne (1854) durch das Verhalten der Muskulatur gegenüber dem elektrischen Strome das Krankheitsbild der Muskelatrophie vervollständigen und erklärte trotz Cruveilhiers Befund die Affektion für eine primäre Muskelerkrankung. Letztere Auffassung blieb dann eine Zeitlang die vorherrschende und wurde in Deutschland zuerst von Friedberg vertreten.

Es folgen nun in kurzen Abständen die Arbeiten von Meryon, der hauptsächlich das familiäre Moment und die Hypertrophie einiger Muskeln betonte, Rinecker, der eine congenitale Muskelhypertrophie, und Kaulich, der eine Muskelhypertrophie mit Paralyse annahm. Auch die danach erschienenen Publikationen Eulenburgs, Spillmanns, Berends und Stoffellas brachten nicht viel Neues.

Jetzt war es wiederum Duchenne, der einen Schritt weiter ging und sein bekanntes, als „Paralyse atrophique graisseuse", später als „paralysis pseudohypertrophica" bezeichnetes Krankheitsbild aufstellte, das von ihm als besondere Form, und zwar charakteristisch für das Kindesalter angesehen wurde.

1865 erschien dann die Arbeit Griesingers „Über Muskelhypertrophie", „ein Zustand, bei dem das Volumen der Muskeln in keinem Verhältnis zu ihren Leistungen steht", worin er es dahingestellt sein ließ, ob man es mit einem Seiten- oder Gegenstück zur Muskelatrophie zu tun habe. Er kam auf den Gedanken, seinem Patienten in vivo ein Stückchen Muskelfleisch aus dem Deltoideus exzidieren zu lassen, und konnte so als erster eine genaue mikroskopische Untersuchung veröffentlichen. Es ergab sich dabei ein enormer Reichtum an Fettgewebe zwischen den Fasern und im Querschnitte reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen.

So war denn endgültig das Rätsel der Muskelhypertrophie als interstitielle Fettgewebswucherung, also als Pseudohypertrophie gelöst. Da er aber des weiteren keinen Anhaltspunkt dafür fand, daß sich durch Einfluß der Nerventätigkeit Fettmassen zwischen den Muskelbündeln einlagern konnten, schloß auch er sich der Ansicht an, daß diese Erkrankung im wesentlichen — er stritt nicht vollständig ab, daß eventuell vasomotorische Einflüsse in Betracht kommen könnten — eine rein myopathische ist.

Daß Griesingers Arbeit einen neuen Erfolg gebracht hatte, bewiesen die nun folgenden Publikationen über Pseudohypertrophie, so unter anderen auch die von Sigmundt, der eine Muskellähmung

infolge des interstitiellen Fett- und Bindegewebes beschrieb. Ähnliche Fälle veröffentlichten Heller, Wagner und Wernich, die aber, wie schon Meryon, das familiäre Auftreten besonders hervorhoben. Auch Seidel verfaßte seine umfangreiche Abhandlung über „Atrophia musculorum lipomatosa" unter einem ähnlichen Gesichtspunkte. Er gab darin ein genaues Bild über die Herabsetzung der elektrischen Muskelerregbarkeit, die schon Duchenne erwähnt hatte, und über die mikroskopische Untersuchung, wobei er, wie Griesinger, die Integrität der kontraktilen Muskelelemente selbst bestätigen konnte; dazu legte er großes Gewicht auf die Temperaturveränderung der einzelnen Muskelgruppen zu den verschiedensten Zeiten.

Hatte schon Griesinger die myopathische Natur nicht rückhaltlos zugegeben, so sprach sich Eulenburg (1865) direkt gegen die Annahme einer Myopathie aus. Auch die Möglichkeit einer spinalen wie cerebralen Affektion schaltete er aus und wollte durchaus den Sympathicus dafür verantwortlich gemacht wissen. Wenn er auch mit seiner Ansicht nicht durchdrang, so erreichte er doch, daß die myopathische Theorie in ihrer Grundfeste erschüttert wurde. Viele begannen zu zweifeln, und die Meinungen über den Sitz und das Wesen der Erkrankung schwankten hin und her.

Als es nun gar Clarke gelang, eine Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarkes zu konstatieren, und die anatomischen Befunde, welche die neurogene Natur der progressiven Muskelatrophie zu beweisen schienen, sich mehrten, da kam die bisher allein herrschende Theorie, daß die Muskelatrophie

eine myogene Erkrankung sei, zu Fall. Neben anderen trat besonders Charcot dieser Ansicht bei, der in überzeugender Weise die chronische Degeneration der Vorderhörner und den Schwund der großen multipolaren Ganglienzellen als primäre Veranlassung des progressiven Muskelschwundes hinstellte.

Friedreich, der als erster erkannte, daß die Pseudohypertrophie der Muskelatrophie angegliedert werden mußte, machte zwar den Versuch, die Ansicht, daß das Leiden eine „Polymyositis chronica progressiva", also myopathischer Natur sei, zu retten, aber vergeblich, zumal da seine mikroskopischen Untersuchungen, wie Charcot behauptete, „den Anforderungen nicht genügten und mangelhaft waren". So fand nun die alte Cruveilhiersche Ansicht allgemeine Anerkennung und der Sieg der spinalen Genese schien gesichert. Auch Lichtheim, der noch eine Lanze für die myogene Theorie brach, änderte nichts mehr daran.

Als 1872 Barsickow in seiner Inaugural-Dissertation von einem Stammvater ausgehend zwei Familien mit „Lipomatosis musculorum progressiva" mit 24 Krankheitsfällen beschreiben konnte, da trat die familiäre Veranlagung wieder mehr in den Vordergrund des allgemeinen Interesses.

1875 unternahm es Leyden, gestützt auf die bisherigen Publikationen, wie die von Eichhorst und anderen (z. T. schon oben erwähnten), die dieses Gebiet berührten, und an Hand eines eigenen Falles, diejenigen Muskelatrophien, die familiär auftraten, als „hereditäre" Muskelatrophien zu unterscheiden. Moebius ging dann noch weiter und wollte die hereditäre Form Leydens und die pseudohyper-

trophische Form unter einem gemeinschaftlichen Typus zusammengefaßt wissen.

Inzwischen war es gelungen, verschiedene Nervenkrankheiten, z. B. die acute Poliomyelitis, die Syringomyelie und andere, die das Bild der progressiven Muskelatrophie des öfteren getrübt hatten, richtig zu erkennen und von ihr abzutrennen. So konnte denn Bode in seiner Dissertation 1881 einen viel klareren Überblick über die progressive Muskelatrophie geben, aber es blieb immer noch genug übrig, und der Wirrwarr, der durch die vielen Typen entstanden war, war vielleicht größer denn je.

1883 veröffentlichte Berger einen Fall über Pseudohypertrophie der Muskeln (mit Sektionsbefund) und fand — wie einige Jahre vorher Schultze (1879), welcher der alten Theorie von Griesinger beigetreten war, daß es sich um eine reine Muskelerkrankung handle, — Bindegewebshyperplasie mit mehr oder weniger ausgesprochener Fettablagerung und Atrophie der Muskelfasern, und entfachte dadurch, daß er sich ebenfalls für eine Myopathie aussprach, wieder den alten Streit.

Schließlich jedoch kam man dahin, beide Richtungen nebeneinander gelten zu lassen, und die Erkenntnis, daß man es mit verschiedenen Krankheitsbildern, nämlich mit einer neurogenen wie einer myogenen Muskelatrophie zu tun habe, gewann immer mehr an Boden.

Erb war es vorbehalten, und es war hauptsächlich sein Verdienst, diesen Dualismus der Muskelatrophieen begründet und ihm allgemeine Anerkennung verschafft zu haben. Er stellte zunächst (1884) der spinalen Form (Aran-Duchenne) eine rein myo-

pathische gegenüber, die er als „juvenile“ Muskelatrophie bezeichnete. Ihr Charakteristikum ist, so stellte Erb auf Grund zahlreicher selbst beobachteter Fälle fest, daß diese Krankheit im Kindesalter bis zur Pubertätszeit beginnt und mit mehr oder weniger ausgesprochener Pseudohypertrophie verlaufen kann. Aber nicht genug damit, er ging noch weiter und führte den Nachweis, daß die Pseudohypertrophie und die hereditäre Form Leydens ebenfalls verwandte Krankheitsbilder sind. Er schlug deshalb für alle drei myopathischen Formen einen gemeinsamen Namen vor und wählte dazu die Bezeichnung: Dystrophia muscularis progressiva. In späteren ausführlichen Arbeiten 1890 und 1891 begründete Erb noch mehr seine Ansicht, die dann auch im wesentlichen bis auf den heutigen Tag als die allein richtige erkannt wurde.

Zu Erbs Erfolgen trugen nicht zum wenigsten die wohldurchdachten Arbeiten Schultzes bei, der sich im großen Ganzen der Erb'schen Auffassung anschloß. Auch war es von großer Bedeutung, daß die französischen Forscher Landouzy und Déjérine fast zu gleicher Zeit und unabhängig von Erb zu einem ähnlichen Resultate kamen. Auch sie stellten eine myopathische Erkrankung der spinalen entgegen (den „Type facio-scapulo-humerale“), welche die Eigentümlichkeit aufweist, daß sie meist im Kindesalter auftritt und zwar mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur.

So waren denn beide Anschauungen, die Cruveilhier'sche und die von Friedreich so hartnäckig verteidigte, je zum Teil zur Geltung gekommen.

Auch die nun folgenden Arbeiten von Charcot, Conti, Marie, Guinon, Froissier, Jambowitsch, Buß und andere erweiterten und befestigten diese Auffassung noch mehr.

Noch einmal ergaben sich Schwierigkeiten, als Charcot und Marie und Herringham Fälle mitteilten, die weder in das klinische Bild der spinalen Atrophie noch in das der myopathischen Dystrophie hineinpaßten und sozusagen ein Bindeglied zwischen beiden waren.

Schon Erb und Frohmaier hatten darauf hingewiesen, daß nicht nur die Unterarten der Dystrophie, sondern auch die spinale Atrophie und die Dystrophie vielleicht irgendwie miteinander zusammenhängen und daß Übergänge vorkommen könnten, da beide Affektionen schon bei Mitgliedern einer Familie gefunden worden waren. 1889 gelang es nun Hoffmann, diese neue Krankheitsform als „neurotische" von den übrigen abzutrennen, so daß nun endgültig nach ca. 40jährigem Streite und ebensolanger Ungewißheit Klarheit entstanden war.

Seither sind von Westphal, Freyhan, D'Allocco, Koch, Eulenburg, Pitres, Donath, Eshner, Spiller, Kollarits, Senator, Oppenheim und vielen anderen, die teils die eine, teils die andere Unterart der Dystrophia muscularis progressiva hervorhoben, teils Sektionsbefunde mitteilten, die Ausführungen Erbs, Landouzys und Déjérines und Schultzes bestätigt worden.

Wir teilen also die langsam fortschreitenden und chronisch verlaufenden Muskelatrophien in drei streng voneinander zu sondernde Arten ein:

1. die spinale progressive Muskelatrophie,
2. die neurotische progressive Muskelatrophie,
3. die Dystrophia muscularis progressiva.

Sie zeigen im allgemeinen folgende charakteristische Merkmale:

1. die spinale progressive Muskelatrophie (Aran-Duchenne): Hereditäre oder familiäre Einflüsse sind oft vorhanden, aber nicht unbedingt erforderlich. Sie beginnt am häufigsten in den oberen Extremitäten, und zwar am Daumen- oder Kleinfingerballen, gleichzeitig oder etwas später tritt auch Atrophie der Mm. interossei ein. Dann befällt die Krankheit den Vorderarm, oder, was keineswegs selten ist, springt auf die Schultermuskulatur, vor allen Dingen auf den M. Deltoideus, über. Dann werden die Muskeln des Stammes und erst ganz spät, wenn überhaupt, die Beinmuskulatur angegriffen. — Sehr auffallend und fast immer vorhanden sind die fibrillären Zuckungen in den erkrankten Muskelgebieten. — Die elektrische Erregbarkeit zeigt meist Entartungsreaktion. — Die Sensibilität der Haut und der tiefen Teile ist vollkommen erhalten.
2. Die neurotische Muskelatrophie (Hoffmann): Häufig sind hereditäre bzw. familiäre Momente nachweisbar. — Die ersten Krankheitserscheinungen datieren meist in die Kindheit zurück. — Die Atrophie beginnt fast stets symmetrisch in den vom Körper entferntesten Teilen, also an den Händen und Vorderarmen, Füßen und Unterschenkeln (eigentümliche Krallenstellung!). Die Gesichtsmuskeln bleiben größtenteils frei. — Fibrilläre Zuckungen sind oft, Entartungsreaktion

immer vorhanden. — Die Sensibilität ist nicht normal: Oft schmerzhafte Empfindungen und zuweilen „Abstumpfung der Hautsensibilität".

3. Die Dystrophia muscularis progressiva (Erb, Landouzy und Déjérine): Sie zerfällt in drei Unterabteilungen, je nachdem die eine oder andere Erscheinung überwiegt, und zwar in:
   a) die Pseudohypertrophie (meist in den Waden am deutlichsten ausgesprochen);
   b) die infantile Dystrophie (oft mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur);
   c) die juvenile Dystrophie (der Beginn fällt meist in die Pubertätszeit).

   Im übrigen zeigt die Dystrophia muscularis progressiva noch folgende, für alle drei Unterarten gemeinsame Erscheinungen: Hereditäre bzw. familiäre Veranlagung ist des öfteren vorhanden. — Von der Atrophie werden befallen entweder zuerst das Gesicht oder der Schultergürtel oder der Beckengürtel, sie geht dann auf den Oberarm bzw. Oberschenkel und schließlich auf den Stamm über. Dazu kommt die Pseudohypertrophie der einen oder anderen Muskelgruppe. Gewöhnlich bleiben die Vorderarme verschont, ebenso bleiben die Hand- und Fußmuskeln frei bis zuletzt. — Entartungsreaktion ist nie nachweisbar. — Die Sensibilität ist immer normal. —

Ich komme nun zur Beschreibung eines Falles von progressiver Muskeldystrophie, den des näheren zu beobachten ich Gelegenheit hatte:

Der Patient Jakob M. wurde am 2. August 1913 in die Straßburger Kinderklinik zur Beobachtung aufgenommen mit der Diagnose „Progressive Muskel-

dystrophie". Da die häuslichen Verhältnisse des Kindes relativ günstig lagen und somit eine längere Spitalbehandlung bei der Aussichtslosigkeit des Leidens zwecklos war, wurde er am 16. August mit Anweisungen für häusliche Pflege und weitere Behandlung entlassen.

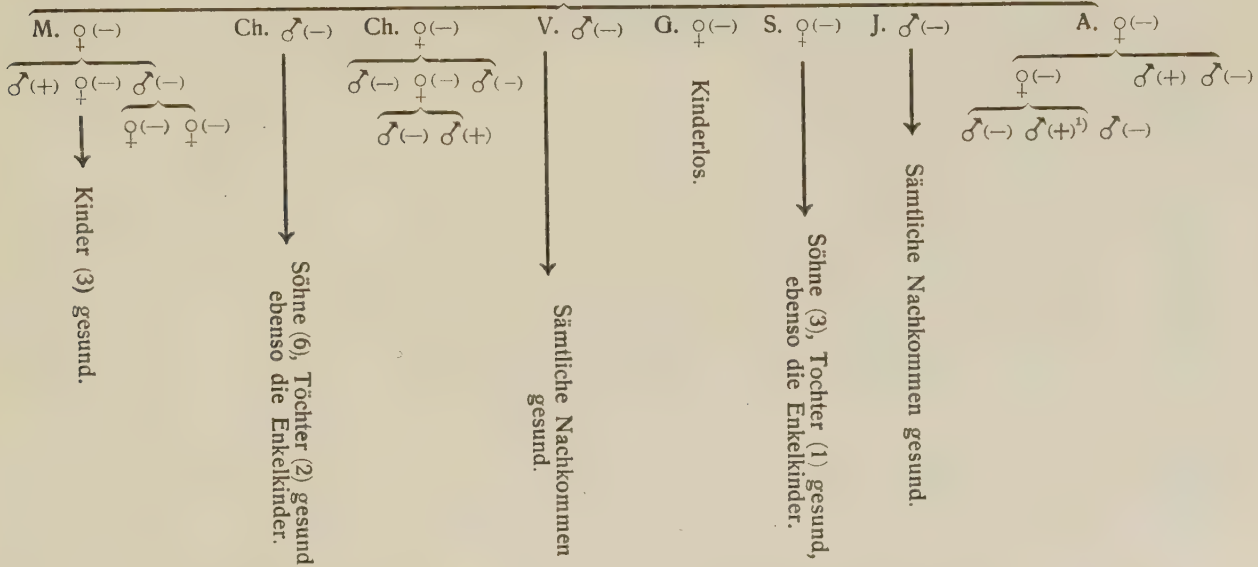
Ich selbst hatte am 21. November Gelegenheit, den Patienten in seiner Heimat D. zu sehen und zum ersten Male genau zu untersuchen, was dann bis heute noch des öftern geschah.

Der Knabe ist 9¾ Jahre alt und geistig rege. Die Eltern — der Vater ist Bergmann — sind gesund und bieten selbst keine Merkmale einer ähnlichen Erkrankung. Der Patient hat noch zwei Brüder, die ebenfalls gesund sind, der älteste ist 13, der jüngste 7 Jahre alt. Beide machen körperlich und geistig einen guten Eindruck und zeigen eine normale Entwicklung. Psychosen und Neurosen sollen in der Familie nicht bekannt sein und ebenso kein Alkoholabusus. —

Aber im größeren Verwandtenkreis sind außer dem Patienten noch d r e i Fälle bekannt, in denen Patienten an einer ähnlichen Krankheit gelitten haben, so daß man wohl mit Bestimmtheit eine hereditäre Belastung annehmen kann. Die Angaben der Eltern schienen durchaus glaubwürdig zu sein, zumal da Herr Dr. F., Arzt in D., der einen von den drei Fällen wegen einer interkurrenten Krankheit behandelte, die Erklärungen der Eltern wenigstens für seinen Patienten bestätigte.

Ich konnte dadurch, daß ich die Aszendenz verfolgte, folgendes Vererbungsschema aufstellen:

Vererbungs-Schema.



Erklärung der Zeichen:

(−) = frei von Muskeldystrophie;
(+) = befallen von Muskeldystrophie;

Anmerkung:

„Gesund“ bezieht sich nur auf die Dystrophia muscularis progr.

[1]) Der von mir beschriebene „Fall“.

Daraus ergibt sich, daß die weiblichen Familienmitglieder diese Krankheit auf die Nachkommen übertragen haben müssen. Die Ehemänner nämlich, in deren Familien die Frauen hineinheirateten, waren, wie mir versichert wurde, vollständig gesund, und es war in ihren Familien eine derartige Erkrankung nicht bekannt.

Es handelt sich demnach, ähnlich wie bei der Hämophilie, um eine latente Vererbung durch das weibliche Geschlecht. — Wenn wir nun von der Urgroßmutter des Patienten ausgehen, so sehen wir, daß die folgende Generation vollkommen frei von dieser Krankheit ist, und daß sie erst bei der dritten und vierten Generation wieder zum Vorschein kommt. — Ferner zeigt sich interessanterweise, daß, wenn auch nicht alle, so doch nur männliche Nachkommen befallen sind, während die weiblichen Mitglieder der Familie ausnahmslos frei davon sind. —

Anamnestisch ergab sich weiter: Patient war seit der Geburt, die normal verlaufen war, schwächlich und zart und wurde von seiner Mutter etwa 14 Monate lang gestillt. Nach dem Impfen soll er eine leichte Halsentzündung (die Eltern sagten: „leichte Diphtherie") gehabt haben. Mit 6 Jahren bekam er eine Lungenentzündung, die sich ein Jahr später wiederholt haben soll. Krämpfe hatten die Eltern nie bemerkt. Auch klagte Patient nie über Schmerzen irgendwelcher Art. Sonst soll Patient immer gesund gewesen sein. Das Leiden wurde zuerst bemerkt, als das Kind etwa 5 Jahre alt war. Mit 2 Jahren lernte es laufen, doch tobte es nie so wie andere Kinder und war in den körperlichen Übungen (Springen etc.)

immer hinter seinen Altersgenossen zurück. Zu Beginn des Leidens fiel der eigentümlich watschelnde Gang (er „humpelte") des Patienten auf. Dies wurde immer schlimmer und die Schwäche in den Beinen, die er schon früher bemerkt und worüber er öfters geklagt hatte, nahm immer mehr zu, so daß schon bei sehr kurzen Spaziergängen eine große Ermüdung eintrat. Schließlich machte ihm der Weg zur Schule solche Beschwerden, daß er zu Hause bleiben mußte. — Schon von jeher fiel der Knabe aus geringfügigen Anlässen leicht zu Boden und hatte große Mühe, sich wieder zu erheben, dabei „kletterte er an sich selbst empor", d. h. er stellte sich zuerst auf alle vier Extremitäten und richtete sich allmählich durch Aufstützen auf die Knie in die Höhe. Auch wenn er sich aus sitzender Stellung erheben wollte, so konnte er dies in letzter Zeit nur mit Unterstützung der Arme tun. Er brachte sich dann im Moment des Stellens mit einem „Schwung" in lordotische Haltung (er „streckte den Bauch vor und zog das Rückgrat ein"). Wollte er sich auf einen Stuhl oder Sessel niederlassen, so ging das nicht langsam, „wie wenn ein Mensch normalerweise sich setzt", sondern er ließ sich auf den Sitz niederfallen (er „plumpste"). Seit ¾ Jahr kann Patient überhaupt nicht mehr gehen und sich kaum noch selbständig von seinem Stuhle erheben.

Dies war das Wesentliche, was ich aus der Anamnese und dem bisherigen Krankheitsverlaufe erfahren konnte. Ich gehe nun zum Krankheitsbilde über, das mir der Kranke bei der ersten und den folgenden Untersuchungen bot.

Status praesens:

(Vergl. die photographischen Aufnahmen.)

Der Kranke ist für sein Alter ein verhältnismäßig großer Junge (128 cm Körperlänge). Körperbau und Knochensystem sind schmächtig und gracil.

Pupillarreflex: Die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall. Der Augenhintergrund ist normal. — Die Ohren stehen etwas vom Kopfe ab. — Der Mund zeigt große Tonsillen. — Am Halse ist eine leichte Struma zu bemerken; die Nackendrüsen sind zum Teil palpabel. —

Der Thorax ist auffallend flach, nach unten verbreitert und infolge der Atrophie der seitlichen Bauchmuskeln nach außen gekrümmt; er ist vollkommen symmetrisch. Das Fettpolster ist sehr mäßig entwickelt. Das Sternum ist etwas eingesunken und schmal. An den Rippen sieht man einen rachitischen Rosenkranz angedeutet, was bei der starken Atrophie besonders in die Augen fällt. — Der Brustumfang beträgt 58 cm, bei tiefer Inspiration 59 cm. — Die Lungengrenzen sind gut verschieblich, die Atemexkursionen ausgiebig und beiderseits gleichmäßig. Perkutorisch sind Schalldifferenzen nicht nachweisbar. Über den Lungen ist überall reines Atmen zu hören. — Das Herz liegt in normalen Grenzen. Die Töne sind leise und rein. Die Herzaktion ist regelmäßig, der Radialpuls kräftig.

Der Stuhlgang ist geregelt; Mastdarm- oder Blasenstörungen sind nicht vorhanden.

Im Urin war kein Zucker und kein Eiweiß nachweisbar.

Die Haut zeigt bei längerem Entblößtsein eine eigentümliche livide Verfärbung und Marmorierung, besonders an den unteren Extremitäten, die sich auch immer kalt und prall anfühlen.

Schon bei oberflächlichem Anblicke bemerkt man eine auffallende Atrophie der Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten, sowie der Oberschenkel, die in starkem Kontraste stehen zu der hypertrophischen Muskulatur der Waden, die seit ungefähr zwei Jahren bemerkt wurde.

Im einzelnen ergaben die Muskeln auf Grund der Inspektion, Palpation und genauen funktionellen Prüfung folgenden Befund:

M. trapezius ist stark atrophisch und nur als spärlicher Rest an der oberen Partie erhalten, welcher allein bei der Funktion beteiligt ist.

M. latissimus dorsi ist stark atrophisch und eine Funktion nicht nachweisbar.

Mm. rhomboidei (maior et minor) sind atrophisch und zwar rechts mehr als links; ihre Funktion ist gering.

M. levator scapulae atrophisch, ebenfalls rechts mehr als links und funktioniert schlecht.

Ebenso ist der M. serratus posterior inferior atrophisch und zeigt eine sehr mangelhafte Funktion, während der M. serratus posterior superior in den beiden oberen Zacken erhalten ist und da noch einigermaßen funktioniert.

M. splenius ist so weit nachweisbar atrophisch und funktioniert schlecht, die einseitige Drehbewegung ist stark gehemmt.

Die tiefen Rückenmuskeln lassen, da sie geringe Bewegungsmöglichkeit haben, zum mindesten auf eine beginnende Atrophie schließen.

M. rectus abdominis, der übernormal entwickelt ist, fühlt sich bretthart an und funktioniert gut. Die Mm. obliquus abdominis externus, internus und trans-

versus sind weich, atrophisch und funktionieren schlecht. Ebenso zeigt der M. quadratus lumborum eine schlechte Funktion.

M. pectoralis maior, dessen sternaler Teil ganz fehlt, Mm. pectoralis minor und subclavius sind atrophisch und eine Funktion kaum vorhanden. Dasselbe gilt von den Mm. levatores costarum und intercostales.

Das Diaphragma ist wohl normal, der Patient benutzt es fast ausschließlich zur Atmung. Ebenso ist der M. sternocleidomastoideus normal, vielleicht sogar noch stärker, und funktioniert gut.

An den Halsmuskeln ließ sich nichts Pathologisches nachweisen.

Die mimische Gesichtsmuskulatur macht einen etwas maskenartigen Eindruck, ist schwach entwickelt und fühlt sich schlaff an; aber es läßt sich bei der funktionellen Prüfung eine auffallende Störung nicht finden.

M. deltoideus hebt sich, wenn er auch nicht die normale Größe erreicht, doch deutlich ab und funktioniert einigermaßen, und zwar links besser als rechts. — Die Mohrenheimsche Grube ist nicht deutlich ausgeprägt.

Die Mm. supra- und infraspinati funktionieren gut und die Entscheidung, ob normal oder vielleicht gar hypertrophisch, war nicht mit Bestimmtheit zu treffen; dasselbe gilt vom M. teres minor.

Atrophisch und in ihrer Funktion gestört sind die Mm. biceps, coraco-brachialis, brachialis internus und extensor brachii triceps.

Im Gegensatze dazu zeigen die Streck- und Beugemuskeln des Vorderarmes eine normale Entwicklung. Ihre Funktion ist eine leidlich gute zu

nennen. — Eine wirklich gute Funktion zeigt die Hand- und Fingermuskulatur, der volaren wie dorsalen Fläche.

Der M. glutaeus maximus scheint vielleicht etwas hypertrophisch (Pseudohypertrophie), aber er funktioniert schlecht. — Die übrige Gesäßmuskulatur ist atrophisch und in ihrer Funktion wesentlich beeinträchtigt.

Auch der M. sartorius ist atrophisch, aber noch bei dem Versuche, sich zu kontrahieren, als dünner weicher Strang zu fühlen. — Der M. extensor femoris quadriceps ist stark atrophisch und versagt bei der funktionellen Prüfung vollständig.

Ebenfalls von der Krankheit befallen zeigen sich die Muskeln an der Vorderfläche des Unterschenkels, sie sind auch in ihrer Bewegung behindert.

Auffallend stark sind die Mm. gastrocnemius und soleus entwickelt, und ihre Dicke steht in keinem Verhältnis zu ihrer Bewegungsfähigkeit, die vollständig aufgehoben ist.

Als normal zu bezeichnen sind wieder sämtliche Fußmuskeln im engeren Sinne, die im Vergleich zu den erkrankten Muskeln in ihren Bewegungen wenig beeinträchtigt sind, wenn sie auch mit normalen Muskeln nicht konkurrieren können. —

Entsprechend dem vorgeschrittenen Stadium der Krankheit ist es dem Kinde nicht mehr möglich, zu stehen oder auch nur im Sitzen sich ganz aufrecht zu halten.

Die Ausmessung des Umfangs der einzelnen Extremitäten ergab, für beide Seiten übereinstimmend, folgende Zahlenwerte:

Obere Extremität:

Oberarm (Mitte): 15 cm.

Oberarm (unten, 2 Finger breit über dem Ellenbogen): 14 cm.

Unterarm (Mitte): 16 cm.

Untere Extremität:

Oberschenkel (Mitte): 23 cm.

Oberschenkel (unten, 2 Finger breit über dem Knie): 20 cm.

Unterschenkel (oben, 2 Finger breit unter dem Knie): 20 cm.

Unterschenkel (Mitte, also Waden): 24 cm.

Daraus geht deutlich hervor, in welchem Mißverhältnis die Waden zum Oberschenkel und der Unterarm zum Oberarm stehen.

Die Muskulatur des Unterarms ist, verglichen mit dem Oberarm, nur scheinbar hypertrophisch; in Wirklichkeit entspricht sie annähernd den normalen Werten dieser Altersstufe.

Der Oberschenkel ist atrophisch, mit Ausnahme des pseudohypertrophischen Musculus glutaeus maximus, die Muskulatur des Unterschenkels dagegen, besonders die Wadenmuskulatur hypertrophisch. Daß für letztere nur Pseudohypertrophie in Frage kommt, ist daraus ersichtlich, daß die gesamte Wadenmuskulatur in ihrer Funktion versagt.

Der Unterschenkel steht zum Oberschenkel in leichter Kontrakturstellung, die sich auch passiv nicht mehr ganz ausgleichen läßt. Eine Kontraktur im Hüftgelenk war nicht vorhanden.

Die Handmuskulatur, hauptsächlich die Daumen- und Kleinfingermuskulatur, ist völlig normal, der Händedruck sogar verhältnismäßig kräftig zu nennen.

Ebenso ließen sich an den Muskeln der Füße keine nennenswerten Veränderungen nachweisen; die Zehen sind sehr gut beweglich. — Patient kann allerdings aktiv die Fersen nicht zusammenbringen, doch können sie passiv mit Leichtigkeit einander genähert werden.

Die Sehnenreflexe der oberen Extremitäten, sowie der Patellarreflex waren beiderseits nicht deutlich auslösbar wegen der starken Atrophie der in Frage kommenden Muskeln. Der Reflex an der Achillessehne ist gesteigert und läuft blitzschnell ab. Das Babinskische Zeichen war nicht vorhanden.

Bei der Betrachtung des Rückens fällt auf den ersten Blick ein für die Dystrophia muscularis progressiva charakteristisches Symptom auf, nämlich das „flügelartige" Abstehen der beiden Scapulae, ein Anblick, der durch die wohlentwickelte Muskulatur der Mm. supra- und infraspinati und teretes minores noch bedeutend verstärkt wird. — Will man den Kranken, indem man ihn beiderseits durch Griff unter die Achsel festhält, in die Höhe heben, so hat man das Gefühl, als gleite er unter den Händen heraus, und die Schulterblätter rutschen bis zu den Ohren hinauf, da sie nur sehr mangelhaft an den Thorax fixiert sind.[1])

Legt man den Jungen auf den Rücken und gibt ihm die Anweisung, den Kopf in die Höhe zu heben, was er allerdings nicht ausführen kann, so bemerkt man bei seinen Bemühungen seitlich am Bauche beiderseits das Hervortreten eines Wulstes. Dieser

[1]) Ich habe die leichte Beweglichkeit der Schulterblätter bei der photographischen Aufnahme dadurch zum Ausdruck gebracht, daß ich die Mutter des Patienten bat, seine Oberarme am Ellenbogen leicht aufwärts zu drücken.

ist wohl dadurch bedingt, daß sich die innere Lenden- und Beckenmuskulatur kontrahiert — aber so schwach, daß es zu keinem weiteren sichtbaren Ergebnisse kommt — und den Bauchinhalt sowie die atrophischen, sich sehr weich anfühlenden Bauchmuskeln hervorwölbt, ein Bild, das durch die gute Entwicklung der Mm. recti abdominis noch deutlicher hervortritt.

Der Kranke kann nur mit Mühe seine Hände dem Munde nähern und geht dabei folgendermaßen zu Werke: Er hebt, soweit es ihm möglich ist, den Oberarm (nicht ganz in Horizontallinie, etwa bis zu einem Winkel von 65 bis 70°) gibt dem Unterarm einen Schwung und beugt gleichzeitig den Kopf nach vorne. Beim Essen muß er seinen Kopf dem Teller sehr nahe bringen, da er wohl gut die Hände, aber den übrigen Arm nur schlecht bewegen kann.

Fibrilläre Zuckungen waren nirgends vorhanden. — Die Sensibiliät war nirgends gestört: Berührungsempfindung, Ortssinn und Lokalisationsvermögen waren völlig normal, ebenso das Empfindungsvermögen der tiefen Teile. Auch an der Temperatur- und Schmerzempfindung ließ sich eine pathologische Veränderung nicht konstatieren.

Die elektrische Erregbarkeit war in den betreffenden Muskelgruppen allenthalben mehr oder weniger herabgesetzt. — Bei der Prüfung mit dem galvanischen Strome und allmählich wachsender Stromstärke ergab sich: Kathodenschließungszuckung > Anodenöffnungszuckung > Anodenschließungszuckung > Kathodenöffnungszuckung, also keine Entartungsreaktion.

Die Muskulatur des Kehlkopfes und der Zunge

ist normal (Pfeifen, Schlucken und Sprechen ist nicht gestört).

Das Gesicht ist faltenlos und macht einen etwas maskenartigen Eindruck; dies erklärt sich wohl einerseits aus dem bereits bestehenden atrophischen Zustande der mimischen Muskulatur, anderseits dürfte wohl auch das langdauernde Siechtum auf die Psyche des Patienten im Sinne einer gewissen Abstumpfung eingewirkt haben. —

Aus obiger Schilderung ergibt sich, daß dieser Fall zur Dystrophia muscularis progressiva zu rechnen ist. — Ob er aber der „Pseudohypertrophie" im engeren Sinne oder der „infantilen" Form als Unterart zugehört, ist für die grundsätzliche Auffassung des Leidens vollkommen irrelevant; hat sich doch Erb bereits dahin ausgesprochen, daß „bei der Dystrophia muscularis progressiva" alle möglichen Übergänge der drei Unterformen vorkommen können und daß eine jetzt als „infantile" oder „juvenile" angesprochene Form in einiger Zeit den Eindruck einer pseudohypertrophischen macht und umgekehrt".

Bemerkenswert ist die ausgesprochene Heredität in unserem Falle bei ausschließlicher Beteiligung des männlichen Geschlechts und latenter Vererbung durch weibliche Zwischenglieder. —

Daß endlich die Krankheit durch keinerlei Therapie günstig beeinflußbar ist, daß sie vielmehr zwar langsam, aber unaufhaltsam ihren deletären Verlauf nimmt, diese Erkenntnis findet auch wieder im vorliegenden Falle ihre traurige Bestätigung.

Literatur.

Bell. The nerv. systems in human body etc. London 1830.

Abercrombie. Path. and pratic. researches etc. Edinbourgh 1834.

DDr. Coste e Girja. Annal clin. dell' ospedale degl' incurabili di Napoli 1838.

Romberg. Lehrbuch der Nervenkrankheit. 1849.

Aran. Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive). Arch. Génér. de Méd. 1850.

Duchenne de Boulogne. Atrophie musculaire avec transformation graisseuse. Paris 1849.

Cruveilhier. Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. — Arch. génér. de Méd. 1853.

Duchenne de Boulogne. De l'Ectrication localisée. Paris 1854.

Friedberg. Pathologie und Therapie der Muskelerkrankungen. Weimar 1858.

Meryon. Gaz. d. hôpit. 1854.

Rinecker. Verhandlungen der physikalisch-medizinischen Gesellschaft zu Würzburg. Sitzungsberichte XV. 1860.

Spillmann, Gazette médicale de Strasbourg 1862, No. 5.

Kaulich. Prager Vierteljahrsschrift, Band 73, 1862.

Stoffella. K. K. Gesellschaft der Ärzte in Wien. 19. Juni 1863.

Eulenburg. Allgemeine medizinische Zentralzeitung. Berlin 1863, Nr. 3.

Berend. Allgemeine medizinische Zentralzeitung. Berlin 1863, Nr. 9.

Duchenne de Boulogne. De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance. — Arch. génér. de Méd. Paris 1863.

Griesinger. Archiv der Heilkunde. 1865, Bd. 6.

Heller. Deutsches Archiv für klin. Medizin. I. Bd. Heft 6 S. 616.

Sigmundt. Deutsches Archiv f. klinische Medizin. I. Bd. Heft 6 S. 630.

Wagner. Berliner klinische Wochenschrift. 1866, Nr. 18 S. 185.
Wernich. Deutsches Archiv f. klin. Medizin. II. Bd. Heft 2 S. 232.
Seidel. Atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867.
Eulenburg. Berliner klin. Wochenschrift. 1865, S. 490.
Clarke. Brit and foreighn med. chir. review. 1866.
Friedreich. Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Hypertrophie. Berlin 1873.
Lichtheim. Arch. f. Psych. und Nervenkrankheiten. Bd. II 1876.
Barsickow. Inaugural-Dissert. Halle 1872.
Eichhorst. Über Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschrift 1873.
Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1876.
Moebius. Über hereditäre Nervenkrankheiten. Volkmanns Sammlung klin. Vorträge Nr. 171. 1879.
Bode. Inaugural-Dissert. Halle 1881.
Schultze. Virchows Archiv Bd. 75 S. 475. — Neurologisches Zentralblatt 1884 Nr. 23. — Über den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.
Berger. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1883.
Erb. Deutsch. Archiv für klin. Medizin. Bd. 34, 1884. — Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. N. F. Nr. 2, 1890. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. I. Bd. 1891
Landouzy et Déjérine. Revue de Médecine, Paris 1885 — Revue de Méd. 1886. Nr. 12.
Conti. Ann. Univers. di Mediciana et Chirurgia. 1886.
Marie et Guinon. Rev. de Méd. 1889.
Froisier et Guinon. Revue de Méd. 1889.
Charcot. Progrès méd. 1885. Nr. 10.
Charcot et Marie. Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive etc. Rev. de Méd. 1886. Nr. 2.
Jambowitsch. Archiv für Kinderheilkunde. 1886.
Buss. Zur Lehre von der Dystrophia musc. progr. Berliner klin. Wochenschrift, 1887. Nr. 4.
Frohmaier. Über progressive Muskelatrophie. Deutsche medizinische Wochenschrift. 1886. Nr. 23 u. 24.
Heringham. Muscular atrophy of the peroneal type affecting many membres of a family. (Brain Juny 1888.)
Hoffmann. Über progressive neurotische Muskelatrophie. Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. XX, 1889.

Westphal. Charité-Annalen. XI. Jg. 1886.
Freyhan. Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. (Typus Landouzy-Déjérine.) Zeitschrift für klinische Medizin. Bd. XIX, Heft 4, 1890.
D'Allocco. Forma particolare di atrophia musculare progressivo di tipo Duchenne, Landouzy, Déjérine (o typo facio-scapolo-omerale (ospedale civile e militare di Fermo) (Rivista clin. et terap. 1892, Dezember).
Koch. Ein Fall von Dystrophia musc. progr. (Charité-Annalen XVII, S. 311, 1892.)
Eulenburg. Beiträge zur neuropathischen Kasuistik. Deutsche med. Wochenschrift. 1896, Nr. 29.
Pitres. Sur un cas de myopathie pseudohypertrophique. Journ. de méd. de Bordeaux. 1899. Nr. 1.
Donath. Wiener klin. Wochenschrift. 1898, Nr. 37.
A. A. Eshner. Philadelphia policlinic. 1889, Nr. 17.
Spiller. Med. reccord. 1898, Juli.
Kollarits. Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Grundlage der Muskeldystrophie. — Deutsches Archiv für klin. Medizin. Bd. 70, 1901, S. 157.
Senator. Zur Kenntnis der famil. progr. Muskelatrophie im Kindesalter. Charité-Annalen XXVI. 1902.
Oppenheim. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1913.

Lebenslauf.

Verfasser der Arbeit: „De dystrophia muscularis progressiva“ wurde in Pirmasens am 17. Juni 1889 als Sohn des Fabrikanten Ludwig Däufer geboren.

Er besuchte daselbst die Volksschule und das Progymnasium. Das Reifezeugnis erhielt er an der Friedrich-Wilhelm-Schule (Gymnasium) zu Eschwege im Februar 1910. Im Sommer desselben Jahres ließ er sich an der Universität Heidelberg als Student der Medizin immatrikulieren und hörte die Vorlesungen der Herren Professoren Krafft, Lenard, Klebs und des Herrn Dr. Loth.

Im nächsten Semester bezog er die Universität Straßburg i. Elsaß, wo er die ganze übrige Zeit verblieb.

Die ärztliche Vorprüfung bestand er anfangs November 1912.

Seine Lehrer waren die Herren Professoren: Bayer, Chiari, Ehret, Ewald, Fehling, Freund, Fuchs, Gildemeister, Guleke, Hertel, Hofmeister, Ledderhose, Manasse, Madelung, Meyer, Pagenstecher, Römer, Rose, Salge, Schmiedeberg, Schwalbe, Spiro, Stolz, v. Tabora, Uhlenhut, Weidenreich, Wenckebach, Wolff, Wollenberg.